



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro>

Sistemik Lupus Eritematozus

2016'un türevi

1. SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS NEDİR?

1.1 Nedir?

Sistemik lupus eritematozus (SLE) özellikle deri, eklemler, kan, böbrekler ve merkezi sinir sistemi olmak üzere vücudun farklı organlarını etkileyebilen kronik, otoimmün bir hastalıktır. "Kronik", uzun süre devam edebileceği anlamına gelir. "Otoimmün" ise, bağışıklık sisteminde, vücudu bakteri ve virüslerden korumak yerine hastanın kendi dokusuna saldırdığı bir bozukluk anlamına gelir.

"Sistemik lupus eritematozus" adının geçmişi, 20. yüzyılın başlarına dek uzanmaktadır. "Sistemik" vücudun birçok organını etkilediği anlamını taşır. "Lupus" Latince "kurt" anlamına gelen kelimedenden türetilmiştir ve yüzdeki, kurdun yüzündeki beyaz işaretlere benzeyen karakteristik, kelebek benzeri döküntüye işaret eder. Yunanca "kırmızı" anlamına gelen "eritematozus" ise deri döküntüsünün kızılığın karşılık gelmektedir.

1.2 Ne kadar yaygındır?

SLE tüm dünyada bilinir. Hastalık Afrikan-Amerikalılarda, aslen Hispanik, Asyalı ve Amerika yerlisi olanlarda daha yaygındır. Avrupa'da yaklaşık 2.500 kişide bir SLE teşhis edilmiş olup tüm lupus hastalarının %15 kadarına, 18 yaşından önce tanı konulmuştur. SLE'nin beş yaşından önce başlaması nadir olup, ergenlikten önce başlaması da sık değildir. SLE'nin 18 yaşından önce görülmesi durumunda, hekimler, pediatrik SLE, juvenil SLE ve çocukluk çağı başlangıçlı SLE gibi değişik isimler kullanmaktadır. Doğurgan çağıdaki kadınlar (15-45) en sık etkilenir ve bu yaş grubunda hastalıktan etkilenen kadınların erkeklere oranı dokuza

birdir. Ergenlik öncesinde hastalığa yakalanan erkek çocukların oranı daha yüksek olup her beş SLE hastası çocuktan biri erkektir.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?

antif SLE bulaşıcı olmayan, bağışıklık sisteminin yabancı bir madde ile kişinin kendi doku ve hücreleri arasındaki farkı ayırtetme yeteneğinin kaybolduğu otoimmün bir hastalıktır. Bağışıklık sistemi, başka maddelerin yanı sıra yanlışlıkla kişinin normal hücrelerini yabancı olarak algılayan otoantikolar üretir ve hücrelere saldırır. Bunun sonucunda bazı organlarda (eklemler, deri, böbrekler vs.) iltihaba neden olan otoimmün bir reaksiyon ortaya çıkar. İltihaplanmanın anlamı, etkilenen vücut kısımlarının ısınmış, kızarmış, şiş ve bazen hassas hale gelmesidir. SLE’de olabileceği gibi, iltihap belirtileri uzun süre devam ederse dokularda hasar meydana gelebilir ve normal işlevleri bozulur. Bu nedenle, SLE’de tedavi, iltihabı azaltmayı amaçlar.

Rastgele çevresel faktörlerle birlikte çok sayıda kalıtsal risk faktörünün, bahsettiğimiz anormal bağışıklık yanıtından sorumlu olduğu düşünülmektedir. Ergenlikteki hormonal düzensizlikler ve stresin yanı sıra güneşe maruziyet, viral enfeksiyonlar ve ilaçlar (örn. izoniazid, hidralazin, prokainamid, nöbet önleyici ilaçlar) gibi çevresel faktörler tarafından SLE’nin tetiklenebildiği bilinmektedir.

1.4 Kalıtsal mıdır?

SLE ailesel olabilir. Çocuklar, kendilerini SLE gelişimine yatkın kılan, henüz bilinmeyen bazı genetik faktörleri anne babalarından kalıtırlar. Bu, kendilerinde mutlaka SLE gelişeceği önceden belirlidir anlamına gelmese de hastalığa yakalanmaları daha olasıdır. Eğer iki tek yumurta ikizden birinde SLE teşhis edilmişse; diğerinde SLE riski %50'den fazla değildir. SLE için herhangi bir genetik test veya doğum öncesi tanı mevcut değildir.

1.5 Önlenebilir mi?

SLE önlenemez ancak etkilenmiş çocuk, hastalığın başlamasını tetikleyebilen veya alevlenmesine yol açan bazı durumlardan (örneğin güneş kremi sürmeden güneşe maruz kalma, bazı viral enfeksiyonlar, stres, hormonlar ve bazı ilaçlar) kaçınmalıdır.

1.6 Bulaşıcı mıdır?

SLE bulaşıcı değildir. Yani bir kişiden başka bir kişiye geçmez.

1.7 Başlıca belirtileri nelerdir?

Hastalık, yeni belirtilerin haftalar, aylar ve hatta yıllar içinde belirmesiyle yavaş yavaş başlayabilir. SLE'li çocuklarda yorgunluk ve halsizlik gibi bu hastalığa özgü olmayan yakınmalar en sık başlangıç yakınmalarıdır. SLE hastası çocukların çoğunda aralıklı veya sürekli ateş, kilo kaybı ve iştah kaybı vardır.

Zamanla, birçok çocukta bir veya birkaç organın tutulumunun yol açtığı, hastalığa özgü yakınmalar gelişir. Deri ve mukoza tutulumu çok yaygındır ve değişik deri döküntüleri, ışığa duyarlılık (güneş ışığına maruziyet döküntüyü tetikler) ile burun veya ağız içinde ülserler bulunabilir. Burun ve yanakların etrafındaki tipik 'kelebek' döküntü, etkilenmiş çocukların üçte biri ile yarısında görülür. Bazen artmış saç dökülmesi (alopesi) fark edilebilir. Soğuğa maruz kalındığında ellerde kızarma, beyazlaşma ve morarma görülebilir (Reynaud fenomeni). Belirtiler arasında eklem şişliği ve katılığı, kas ağrısı, kansızlık, kolay morarma, baş ağrısı, nöbetler ve göğüs ağrısı olabilir. SLE'li çocukların çoğunda bir dereceye kadar böbrek tutulumu olur ve bu tutulum, hastalığın uzun dönemli sonucunu belirleyen başlıca faktördür. Böbrekte tutulumunun en yaygın belirtileri yüksek kan basıncı, idrarda kan ve protein ile özellikle ayak, bacak ve göz kapaklarında şişliktir.

1.8 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

SLE belirtileri, tek tek olgular arasında çok değişkenlik gösterir, bu yüzden her çocuğun profili ve belirti listesi farklıdır. Yukarıda açıklanan belirtilerin hepsi hastalığın başlangıcında ya da hastalık seyri boyunca herhangi bir zamanda olabilir. Lupusla ilgilenen hekiminizin reçete ettiği ilaçları almak, SLE belirtilerini kontrol etmekte yardımcı olacaktır.

1.9 Çocuklardaki hastalık, erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

SLE, çocuklarda ve ergenlerde, yetişkinlerdeki SLE ile benzer şekillerde

kendini gösterir. Ancak çocuklarda SLE, daha ağır seyreder. Öyle ki; herhangi bir anda çocuklar daha sıklıkla SLE kaynaklı ciddi iltihap özellikleri gösterirler. SLE'li çocuklarda ayrıca, yetişkinlere göre daha fazla böbrek ve beyin hastalığı oluşur.